

Angeborene obstruktive Mißbildungen des Intestinaltraktes

von

ERNST GRÜNSTEIDEL

aus Fürth/Bay.

1973

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik der
Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Angeborene obstruktive Mißbildungen
des Intestinaltraktes

INAUGURAL - DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexander-Universität

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von

ERNST GRÜNSTEIDEL

aus

Fürth/Bay.



Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan : Prof. Dr. L. Demling

Referent : Priv.-Doz. Dr. K. Schwemmler

Korreferent : Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung : 24. September 1973



INHALT

Seite

A	Einleitung	1
B	Die angeborenen obstruktiven Mißbildungen des Intestinaltraktes	
I.	Häufigkeit der Fehlbildungen	
1.	Ösophagusatresie	1
2.	Pylorushypertrophie	2
3.	Dünndarmatresien und -stenosen	2
4.	M. Hirschsprung	2
5.	Analatresie	2
II.	Entstehung der Verschlüsse	
1.	Ösophagusatresie	3
2.	Pylorusstenose	5
3.	Dünndarmatresien	6
4.	Fehlerhafte Darmdrehung	7
5.	Dickdarmveränderungen	8
6.	Analatresie	9
III.	Klassifizierung	
1.	Ösophagusatresie	10
2.	Pylorushypertrophie	14
3.	Dünndarmatresien	14
4.	Malrotationen	15
5.	Erkrankungen des Dickdarms	16
6.	Analatresie	17

IV. Diagnose

1. Ösophagusatresie	20
2. Pylorushypertrophie	22
3. Atresien des Dünndarms	24
4. Drehungsfehler	25
5. Dickdarmerkrankungen	26
6. Analatresie	28

V. Behandlung und Ergebnisse

1. Ösophagusatresie	29
2. Pylorushypertrophie	32
3. Dünndarmatresien	33
4. Malrotation	35
5. Dickdarmerkrankungen	36
6. Analatresie	39

C	Zusammenfassung	42
---	-----------------------	----

D	Literaturverzeichnis	43
---	----------------------------	----

ooOoo

EINLEITUNG

Atresien des Verdauungstraktes gehören zu den häufigsten Mißbildungen. Ihre erfolgreiche Therapie hängt von der rechtzeitigen Diagnose ab. Dazu muß die Zeit vor und kurz nach der Geburt mehr als bisher genützt werden.

Im Zeitraum von 1961 bis 1971 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 139 Kinder mit Atresien oder Stenosen des Verdauungstraktes beobachtet. In die Zusammenstellung wurden außerdem die spastische Pylorushypertrophie, der Morbus Hirschsprung, die Mukoviszidose, das idiopathische Megakolon und der Mekoniumileus aufgenommen, soweit die Patienten deswegen operiert wurden.

In den folgenden Kapiteln wird auf Häufigkeit, Entstehung, Klassifizierung, Diagnose, Therapie und Ergebnisse der einzelnen Verschlusstypen eingegangen werden.

I. Häufigkeit

1. Die Angaben über die relative Häufigkeit der Ösophagusatresie schwanken bei den verschiedenen Autoren stark (Tab. 1), nach Postlethwait und Sealy zwischen 1 : 800 und 1 : 12 000 (zitiert nach Fritz, W. und Schober, K.L., 6). Hecker nennt als Durchschnitt 1 : 3 600 (16).

Tab. 1 : Häufigkeit der Ösophagusatresie

Haight	1957	1 : 4 400
Zenker	1945	1 : 2 500
Potts	1959	1 : 2 000
Bettex	1960	1 : 10 000

2. Die Pylorushypertrophie ist die häufigste Erkrankung des Magens im Kindesalter. Bei 1 000 Neugeborenen kommt sie vier- bis sechsmal vor (13,32).

3. Verschlüsse des Dünndarms haben nach Hecker eine Häufigkeit von 1 : 800 bis 1 : 3 000 (16). Atresien im Bereich des Magens und des Dickdarms kamen bei uns im Zeitraum des Berichts nicht vor (Tab. 2).

Tab. 2 : Häufigkeit der Atresien an Magen,
Duodenum, Jejunum und Ileum

Evans	1 : 1 500
Feggetter	1 : 2 500
Louw	1 : 3 000
Hecker	1 : 800 bis 1 : 3 000

4. Die Hirschsprungsche Erkrankung soll nach Bodian auf 10 000 bis 20 000 Geburten einmal vorkommen, nach Scott einmal auf 8 000 (zitiert nach Pediatric Surgery, 34).

5. Die Analatresie ist häufiger, ihre Relation schwankt zwischen 1 : 1 000 und 1 : 25 000 (9), im Durchschnitt nimmt man 1 : 5 000 an (Tab. 3).

Tab. 3 : Häufigkeit der Analatresie

Gross	1 : 5 000
Duhamel	1 : 9 400
Kiesewetter	1 : 2 000 - 5 000
Crowell	1 : 1 000
Nieman	1 : 15 000 - 25 000

II. Entstehung der Verschlüsse

Über die kausale Genese der Atresien ist wenig bekannt. Mit Virusinfektionen, Strahlenschäden, medikamentöser Schädigung und anderen Faktoren scheint kein Zusammenhang zu bestehen (29).

Zahlreiche Theorien befassen sich jedoch mit der embryonalen Genese (12).

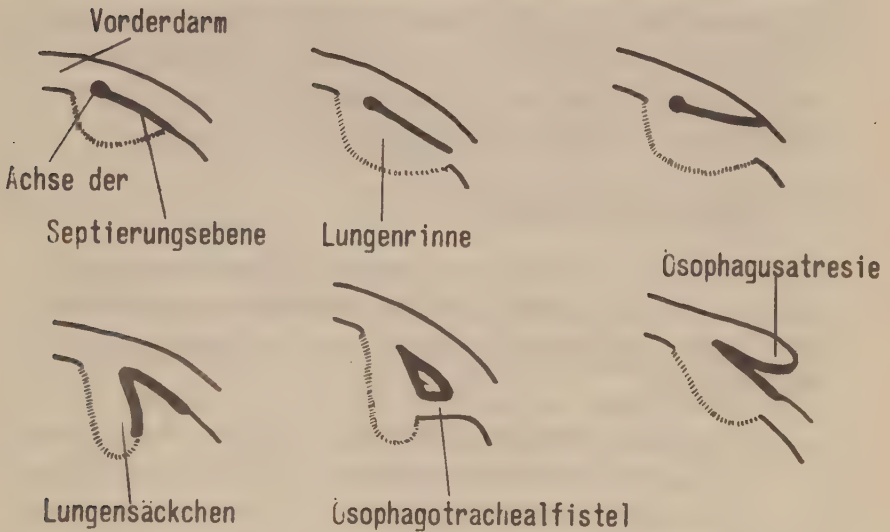
1. Ösophagusatresie

Am Boden des Vorderdarmes, der sich nach kaudal an den Kiemen Darm anschließt, liegen die ersten Anlagen für den Respirationstrakt. Im Lauf der Entwicklung schnürt sich die Lungenrinne nach ventral in Längsrichtung vom Vorderdarm ab, bis durch das Septum oesophago-tracheale der ehemalige Vorderdarm in die spätere Trachea und den Ösophagus getrennt ist. Diesem Septierungsvorgang folgt in der fünften Keimlingswoche eine Phase der Epithelproliferation. In dieser Zeit wird das Epithel mehrschichtig und kann das ganze Lumen ver-

legen. In der Mitte der fünften Woche treten Vakuolen auf, die konfluieren und das Lumen wiederherstellen. Wird der Vorgang gestört, so resultiert eine Atresie. Sie kann auch dann entstehen, wenn andere Organe von außen mechanischen Druck ausüben (z. B. eine rechts deszendierende Aorta, eine von der Aorta abzweigende rechte Art. subclavia). Tandler formulierte diese Theorie um die Jahrhundertwende, als er an jungen Embryonen eine das Duodenallumen verlegende Epithelproliferation fand (zitiert nach Hecker, Ch. W. 16). Deutungen dieser Art erklären nicht die meist mit auftretenden Fisteln. Sie müßten danach auch eher entstehen als die Atresie, da die Septierung des Vorderdarms vor der Epithelproliferation erfolgt.

Am plausibelsten ist die Theorie, die erklärt, wie Atresie und Fistel in einem Vorgang entstehen können (zitiert nach Hecker, Ch. W., 16) : Die Lungenanlage trennt sich in kaudokranialer Richtung ab, es ist ein rein epithelialer Vorgang. Die Abschnürung erfolgt in der Frontalebene des Keimlings und beginnt am distalen Ende der Lungenrinne. Kommt es zu einer Verkipfung dieser Ebene um ihre horizontale Achse, so findet die Vereinigung der beiden das Septum bildenden Leisten an ihrem distalen Ende an der Hinterwand des Vorderdarmes statt. Daraus resultiert eine Verbindung des unteren Ösophagusanteils mit der Trachea nahe der Bifurkation und ein oberer Speiseröhrenblindsack. Während der obere Blindsack in Höhe des dritten Brustwirbels liegenbleibt, macht das distale Segment durch seine Verbindung mit der Trachea deren Längenwachstum mit, wodurch sich die Distanz der blinden Enden erklärt. Da die Septierung ein epithelial-entodermaler Vorgang ist, ist der mesenchymale Anteil des Ösophagus, das Muskelgewebe, nicht betroffen, sondern bildet den bindegewebigen Strang zwischen Fistel und Blindsack. Alle vorkommenden Atresieformen lassen sich durch solche Variationen der Drehung der Septierungsebene verstehen (Abb. 1).

Abb. 1 : Die embryonale Genese der Ösophagusatresie



(16)

2. Spastisch-hypertrophische Pylorusstenose

Die Entstehung der spastisch-hypertrophischen Pylorusstenose ist bis heute nicht geklärt. Eine Theorie besagt, die Hypertrophie sei angeboren und nach der Geburt komme eine spastische Komponente dazu, eine andere, der Spasmus sei primär und die Hypertrophie das Ergebnis der vermehrten Muskelaktivität. Wahrscheinlicher ist das erste, denn in einigen Fällen, wo schon wenige Tage nach der Geburt operiert wurde, fand sich ein ausgeprägter Pylorustumor, der in der kurzen Zeit post partum kaum hatte entstehen können. Stolte gibt folgende Erklärung (zitiert nach Reimold, W., 46) : Wachstums-

fördernde Hormone der Mutter (er denkt dabei an das Follikelhormon) gehen durch die Plazenta auf den Fetus über. Nach Müller liegt bei allen seziierten Neugeborenen eine gewisse Hypertrophie des Pylorusmuskels vor. Nur scheint bei Mädchen das Erfolgsorgan der Uterus zu sein, der bei der Geburt fast so groß ist wie in der Vorpubertät. Das erklärt auch die Geschlechterverteilung bei dieser Erkrankung, 80 % Knaben und 20 % Mädchen (2, 3, 46).

3. Atresien des Dünndarms

Für die Entstehung der Atresien im Bereich von Magen, Duodenum, Jejunum und Ileum existieren auch mehrere Theorien. Verschiedene Noxen können nachweislich zu einem Verschuß des Darmlumens führen, nämlich:

- a) embryonale Ursachen
- b) mechanische Ursachen
- c) entzündliche Vorgänge
- d) vaskuläre Störungen

Zu a) : Wie bei der Ösophagusatresie kann die Störung in der fünften bis achten Embryonalwoche während der Epithelproliferation und der Rekanalisierung erfolgen. Dafür fanden sich histologische Beweise.

Zu b) : Eine Darmschlinge, die in den sich verschließenden Nabelring eingeklemmt wird, kann atretisch werden. Auch Zug eines Meckelschen Divertikels, Invagination und eine Achsendrehung des Mesenteriums in utero fand man als Ursache von Atresien.

Zu c) : Atresien finden sich auch bei Kindern, die die Anzeichen einer abgelaufenen fetalen Peritonitis aufweisen. Einer Ne-

kröse der Darmwand folgt ein Kontinuitätsdefekt, der wegen der fehlenden bakteriellen Kontamination mit Bildung einer Atresie ausheilt.

Zu d) : Man wurde aufmerksam durch die Beobachtung, daß im Bereich der Atresie keine Gefäßversorgung vorliegt, das beste Beispiel ist der Mesenterialdefekt. In Tierversuchen, bei denen man Mesenterialgefäße unterband, konnte man Atresien erzeugen. Die Übertragung dieser Vorgänge auf den Menschen ist jedoch umstritten (12, 30).

4. Fehlerhafte Darmdrehung

Malrotationen haben ihren Ursprung im zweiten Embryonalmonat während des Längenwachstums und der Drehung der Darmschleife. Sie können zeitlebens stumm bleiben oder nur einmal als Nebenbefund in Erscheinung treten. In einigen Fällen können diese Drehungsfehler aber schon in den ersten Lebenstagen einen Ileus verursachen.

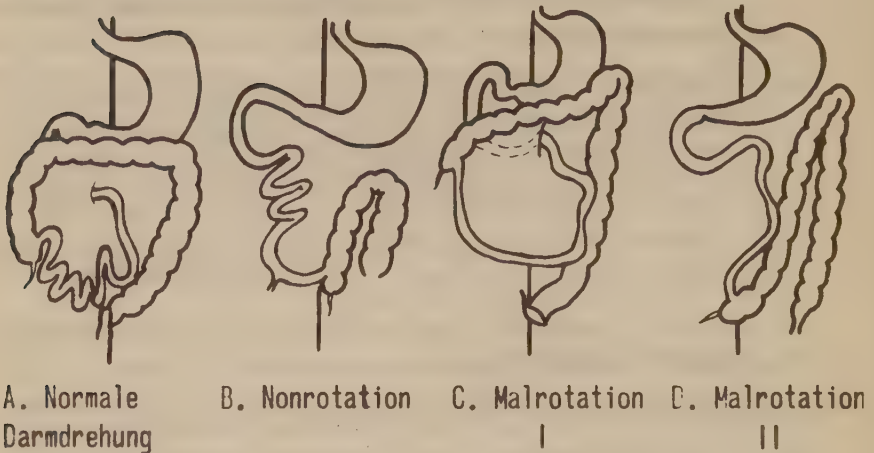
Bei der Nonrotation liegt der gesamte Dünndarm rechts, das Zökum und Colon ascendens links. Die Drehung der Nabelschleife kam also schon nach 90° gegen den Uhrzeigersinn zum Stehen.

Die Malrotation I zeigt einen Situs, bei dem die Drehung nach 180° aufhörte. Die pars inferior duodeni liegt hinter der Mesenterialwurzel. Zökum und Colon ascendens liegen in der Mitte.

Bei der Malrotation II dreht sich der Darm erst richtig um 90° , dann weiter im Uhrzeigersinn (also umgekehrt).

Die pars inferior duodeni liegt vor dem Mesenterialansatz, Colon ascendens und Zökum dahinter (Abb. 2).

Abb. 2 : Situs bei Fehldrehungen des Darmes



(23)

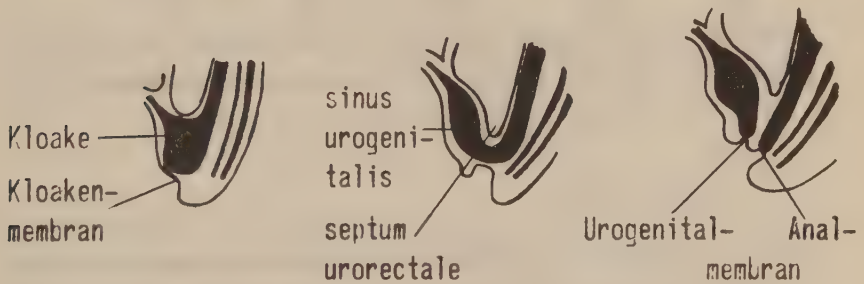
5. Dickdarmveränderungen

Die Faktoren, die zu den pathologischen Dickdarmveränderungen führen, sind ebenfalls weitgehend unbekannt. Da der Morbus Hirschsprung zusammen mit Mongolismus häufiger vorkommt als mit anderen Erkrankungen, wird der Sitz des auslösenden Faktors auf dem Chromosom 21 vermutet (7). Es fehlen die Ganglienzellen des Meißnerschen und Auerbachschen Plexus, wodurch die betroffenen Darmabschnitte funktionell ausgeschaltet sind. Sie imponieren als Stenosen.

6. Analatresie

Die Analatresie geht mit ihrem Ursprung bis in die ersten zwei Monate des embryonalen Lebens zurück. Die Allantois (spätere Blase) und der Darmkanal haben zuerst eine gemeinsame Mündung, die Kloake. Diese ist durch die Kloakenmembran nach außen verschlossen (Abb. 3a). Das septum urorectale wächst nach abwärts und trennt die Kloake in sinus urogenitalis und rectum (Abb. 3b). Die letzte zwischen beiden noch bestehende Verbindung, der Kloakenkanal, wird am Ende der siebten Woche verschlossen. Die Kloakenmembran wird durch das Herabwachsen des septum urorectale in die Urogenitalmembran (vorne) und die Analmembran (hinten) geteilt (Abb. 3c).

Abb. 3 : Septierungsvorgang bei der Entwicklung des Anus



(21)

Die Gegend der späteren Analöffnung stülpt sich ein, und in der achten Woche reißt die noch trennende Membran. So ist die Verbindung nach außen hergestellt. Störungen beim Einreißen dieser Membran

oder beim Einstülpen des Analgrübchens in der siebten und achten Woche können Atresien verursachen. Störungen beim Verschließen des Kloakenkanals sind Ursachen für die Fisteln, nur höher reichende Rektumverschlüsse sind so nicht zu erklären. Bei Mädchen münden die Fisteln meist im unteren Anteil der Vagina. Man nimmt an, daß durch das Niederwachsen der Müllerschen Gänge (aus ihnen werden Vagina und Uterus) im septum urorectale auch die Fistelverbindungen mit nach unten gedrängt werden. Die Entwicklung des sphincter ani externus hält man allgemein für unabhängig von der Entwicklung des Rektum, so daß man eine große Variationsbreite dieses Organs bei den verschiedenen Arten analer Mißbildungen findet (45).

III. Klassifizierung

Um eine Vergleichsbasis zu schaffen für die Diagnose, das operative Vorgehen und die Prognose, bemüht man sich, die Mißbildungen nach Art und Schweregrad zu differenzieren.

1. Ösophagusatresie

Bei der Ösophagusatresie bedient man sich der von Vogt vorgeschlagenen Einteilung (zitiert nach Hecker, Ch.W., 16):

- | | |
|--------|--|
| Typ I | : Der intrathorakale Anteil des Ösophagus fehlt ganz.
Häufigkeit 1 % . |
| Typ II | : Ösophagusatresie mit intrathorakalem oberem und unterem Blindsack. 3 % . |

Typ IIIa : Ösophagusatresie mit Fistel zur Trachea vom oberen Segment aus. 1 % .

Typ IIIb : Ösophagusatresie mit Fistel zur Trachea vom unteren Blindsack aus. 94 % .

Typ IIIc : Atresie mit Trachealfistel vom oberen und unteren Blindsack aus.

"H" - Form : Ösophagotracheale Fistel ohne Atresie

(siehe Abb. 4)

Abb. 4 : Formen der Ösophagusatresie



(16)

Eine Differenzierung in prognostischer, nicht in morphologischer Hinsicht ermöglicht eine Einteilung nach Waterston. Er unterscheidet fünf Risikogruppen, denen er die Kinder je nach Geburtsgewicht, weiteren Mißbildungen und nach dem Vorliegen einer Aspirationspneumonie zuordnet.

Gruppe A : Kinder mit einem Geburtsgewicht über 2500 g ohne Aspiration und ohne wesentliche Begleitmißbildungen.

Gruppe B₁ : Geburtsgewicht zwischen 2 000 und 2 500 g ohne Aspiration oder wesentliche Begleitmißbildungen.

Gruppe B₂ : Höheres Geburtsgewicht (über 2 500 g), mäßige Aspirationspneumonie, wesentliche Begleitmißbildungen.

Gruppe C₁ : Alle Frühgeborenen unter 2 000 g.

Gruppe C₂ : Höheres Geburtsgewicht (über 2 500 g), schwere Aspirationspneumonie, schwere Begleitmißbildungen.

(6, 40)

Tab. 4 : 48 Fälle von Ösophagusatresie aus dem eigenen Krankengut (1961 - 1971), unterteilt nach Atresietyp und Schweregrad

Typ nach Vogt	Risikogruppen nach Waterston									
	♀ A ♂	♀ B ₁ ♂	♀ B ₂ ♂	♀ C ₁ ♂	♀ C ₂ ♂					
Typ I	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-
Typ II	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1
Typ III a	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-
Typ III b	-	2	-	1	6	12	6	4	6	5
Typ III c	-	-	-	-	-	2	-	-	-	-
H - Form	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-
Gesamt	-	2	-	1	6	15	7	5	6	6
Gestorben	-	1	-	1	3	7	7	4	5	5

In Tab. 4 sind unsere 48 Fälle von Ösophagusatresie nach dem Atresietyp und dem Schweregrad aufgeführt. Nicht wesentliche Begleitmißbildungen im Sinne Waterstons sind dabei z.B. die Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, kleine Vorhofseptum-Defekte, ein kleiner, offener Ductus Botalli. Schwerwiegend sind weitere Atresien, Transposition der großen Gefäße, schwere Nierenmißbildungen und die Kombination verschiedener Anomalien. Tab. 5 zählt die Mißbildungen auf, die bei uns in Verbindung mit der Ösophagusatresie auftraten; bei 28 Kindern fand sich keine weitere Anomalie.

Tab. 5 : Begleitmißbildungen der Ösophagusatresie in unserem Krankengut (48 Fälle zwischen 1961 und 1971)

Analatresie/ -stenose	6	Hypospadie	1
Mongolismus	3	Omphalocele	1
Duodenalatresie	2	Pseudohermaphroditismus	1
Pulmonaler Pseudotruncus	1	Lippenspalte	1
Dextroponierte Aorta	2	Choanalatresie	2
Offener Ductus Botalli	1	Polydaktylie	1
Vorhofseptum - Defekt	1	Dysmelie	1
Hufeisenniere	1	Hydrocephalus	1

2. Spastische Pylorushypertrophie

Wegen der spastischen Pylorushypertrophie wurden in den letzten elf Jahren 132 Kinder operiert. 101 davon waren Knaben, 31 Mädchen (76,5 % : 23,5 %).

3. Dünndarmatresien

Verschlüsse des Dünndarms werden unterschieden in

- a) Stenose
- b) membranöse Atresie
- c) Atresie mit interponiertem Strang
(mit und ohne Mesenterialdefekt)
- d) Atresie ohne Verbindung der Blindsäcke untereinander,
mit Defekt im Mesenterium.

Am häufigsten war bei unseren Patienten das Duodenum betroffen (Tab. 6). In vier Fällen lagen multiple Dünndarmatresien vor (54, 25). In Tab. 7 sind die Begleitmißbildungen aufgeführt, von denen insgesamt 19 Kinder betroffen waren.

Tab. 6 : Verteilung von 32 Dünndarmatresien des eigenen Krankengutes (1961 - 1971)

Duodenalatresie	11	(fünf mit Mongolismus)
Duodenalstenose	5	(eines mit Mongolismus)
Atresie des Jejunum	8	
Atresie des Ileum	8	

Tab. 7 : Begleitmißbildungen bei unseren 32 Patienten
mit Dünndarmatresien (von 1961 bis 1971)

Mongolismus	6
Ösophagusatresie	2
Analatresie	1
Offener Ductus Botalli	1
Omphalocele	2
Nonrotation / Malrotation	5
Mesenterialzyste	1
Situs inversus abdominalis	1
Singulärer Ventrikel	1

4. Malrotationen

Wegen Malrotationen wurden 21 Kinder behandelt. Bei ihnen entwickelte sich das Bild eines Ileus. Nicht dazugerechnet wurden die Kinder, die wegen einer Omphalocele eingeliefert wurden. Bei dieser angeborenen Fehlbildung ist eine Fehldrehung obligat. Fünfmal lag eine Malrotation I, zweimal eine Nonrotation vor. 14 weitere Fälle boten einen Situs, der keinem der genannten Typen genau entsprach. Zusätzliche Mißbildungen waren einmal eine Gallengangsatresie und ein Pankreas anulare.

5. Erkrankungen des Dickdarms

Die pathologischen Veränderungen des Dickdarms kamen bei uns vor in Form des histologisch gesicherten Morbus Hirschsprung, des idiopathischen Megakolon mit histologisch unauffälligem Befund, der Mukoviszidose und des Mekoniumileus ohne Fehlfunktion der exokrinen Drüsen (Tab. 8). Fehlerquelle in der histologischen Diagnose ist besonders die Entnahme der Biopsie, die nicht immer aus dem engen Segment stammt und manchmal auch nicht tief genug reicht (4).

Tab. 8 : Verteilung der Dickdarmerkrankungen einschließlich Mekoniumileus
(36 Patienten von 1961 bis 1971)

Art der Anomalie	Histologischer Befund	Anzahl
M. Hirschsprung	Fehlen von Ganglienzellen	5
	Verminderter Plexus	4
Megacolon idiopathicum	Plexus nachgewiesen	9
	keine hist. Untersuchung	4
	keine Aussage möglich	1
Mukoviszidose	zystische Fibrose	4
Mekoniumileus	-	9

6. Analatresie

Die Analatresie wird nach Ladd und Gross eingeteilt. Sie unterscheiden vier Typen, nämlich die Analstenose (I), bei der der Darm an der normalen Stelle mündet und die Stenose zwischen einem und vier Zentimetern lang ist; die Analatresie (II), bei der der Anus membranös verschlossen ist und das Rektum einen halben bis einen Zentimeter oberhalb des Analgrübchens endet; den membranösen Analverschluß mit Rektumatresie (III), bei dem das Rektumende höher liegt als in II; schließlich die reine Rektumatresie (IV), bei der man ein Analgrübchen sondieren kann, bis man einige Zentimeter oberhalb auf das verschlossene Rektum stößt (45). 67 Patienten mit solchen Anomalien wurden von 1961 bis 1971 in Erlangen operiert (Tab. 9).

Tab. 9 : Analatresie und weitere Mißbildungen
bei 67 Patienten (von 1961 bis 1971)

Gruppen nach Ladd und Cross				
	I	II	III	IV
Anzahl	7	26	28	2
Mißbildungen an Urogenitaltrakt und Wirbelsäule	3	14	13	-
Sonstige	1	6	12	-
Gestorben	-	3	13	1

Tab. 10 : Zusätzlich aufgetretene Mißbildungen bei 67
 Patienten mit Analatresie (1961 - 1971)

Gruppen n. Ladd / Gross	I	II	III
Ösophagusatresie	1	1	3
Duodenalatresie	-	-	1
Malrotation	-	1	4
M. Hirschsprung	-	-	1
Mongolismus	1	1	4
Hexadaktylie	-	1	-
Lippen-Kiefer-Gaumenspalte	-	-	2
Kryptophthalmus	-	1	-
Vesico-ureteraler Reflux	3	6	4
Hydronephrose	-	1	2
Nierenaplasie	-	3	6
Doppelnieren	1	1	-
Atresia urethrae	-	-	1
Hypospadie	-	-	2
Mißbildung des os sacrum	1	6	7
Mißbildung des os coccygis	-	4	1
Meningomyelocele	-	-	1

Die Kinder wiesen neben den Mißbildungen im Analbereich oft noch andere Mißbildungen auf (Tab. 10). Häufig lagen auch Fisteln zur Hautoberfläche und zum Urogenitaltrakt vor (Tab. 11). 53 Kinder = 79,1 % hatten zusätzliche Mißbildungen, davon 42 = 62,7 % Fisteln (9, 10, 16, 35, 45). In Verbindung mit der Analstenose (I) lagen keine Fisteln vor.

Tab. 11 : Auftreten von Fisteln bei unseren 67 Kindern mit Analatresie (1961 - 1971)

Gruppen n. Ladd/Cross	II	III	IV
Rekto-urethralfistel	1	4	-
Rekto-vesikalfistel	-	6	-
Rekto-vestibularfistel	4	3	-
Rekto-vaginalfistel	2	5	-
Rekto-perinealfistel	7	1	1
Rekto-scrotalfistel	5	-	-

IV. Diagnose

1. Ösophagusatresie

Eine erfolgreiche Therapie der Ösophagusatresie verlangt zuerst eine möglichst frühzeitige Erkennung. Die Häufigkeit der Aspirationspneumonie steigt mit der Anzahl der Fütterungsversuche. Von unseren 48 Patienten wurden nur fünf vor dem ersten Füttern diagnostiziert.

In neun Fällen war ein Hydramnion der erste Hinweis auf eine Anomalie. Bei der Ösophagusatresie kann, aber muß nicht, die Fruchtwassermenge mehr als zwei Liter betragen. Es scheint davon abzuhängen, wie weit die Ösophagotrachealfistel ist, die als Umleitungsstrecke dient. Mekoniumabgang spricht daher nicht gegen eine Atresie der Speiseröhre.

Die Kinder weisen eine scheinbar vermehrte Salivation auf. Ihnen steht schaumiger Speichel vor Mund und Nase. Zum Teil wird der Speichel, der sich in dem oberen Blindsack sammelt, aspiriert, zum Teil mit der Atemluft herausbefördert. Daher hört man bei allen Kindern nach einiger Zeit über beiden Lungen mehr oder weniger starke Rasselgeräusche. Sie husten und können zyanotisch werden. Versucht man, die Kinder zu füttern, so wird die Nahrung herausgewürgt. Spätestens hierbei erfolgt eine Aspiration, die zur Pneumonie führt. Dauert es mehrere Tage, bis die Anomalie erkannt wird, kommt es durch die mangelnde Flüssigkeits- und Nahrungsaufnahme zur Exsikkose und Inanition (Tab. 12 ; Lit. 6).

Tab. 12 : Symptome der Ösophagusatresie bei 48
Patienten (1961 - 1971)

Hydramnion	18,7 %	
Schaumiger Speichel	43,7 %	
Husten	6,3 %	
Zyanose	29,2 %	
Aspiration	83,4 %	
Erbrechen	25,0 %	

Durch Schieben einer Magensonde während oder gleich nach der Geburt sollte die Diagnose gestellt werden. Durch eine Röntgenaufnahme kann man den Befund sichern. Man saugt dazu den oberen Blindsack ab, vermeidet aber möglichst die Instillation von Kontrastmitteln, sondern führt nur eine kontrastgebende Sonde ein. Luftgefüllte Darmschlingen auf der Übersichtsaufnahme beweisen eine tracheale Fistel.

Kontrastmitteluntersuchungen lehnen wir grundsätzlich ab. Sie stellen für die Kinder ein unnötiges Risiko dar. In Vergleichsuntersuchungen findet man bei den Kindern, die ohne Kontrastmittel geröntgt wurden, eine signifikant niedrigere Pneumonierate als in der Gruppe mit Kontrastdarstellung.

Diagnostiziert man eine Ösophagusatresie, so ist die sofortige Operation erforderlich. Erste Maßnahmen sind:

Unterlassen von Fütterungsversuchen;
Vorsorge gegen Unterkühlung;
halbsitzende Lagerung, alle 10 min. absaugen;
evtl. Einleiten einer antibiotischen Therapie.

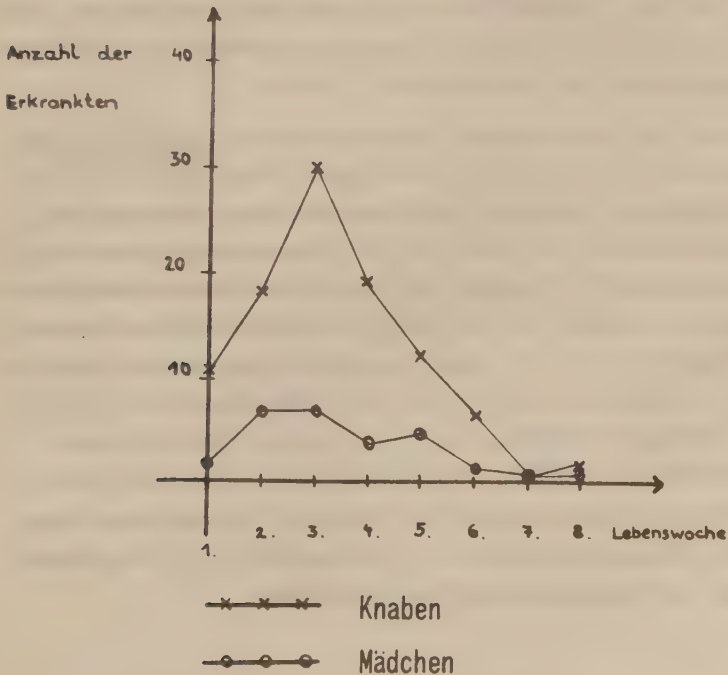
Sind diese Schritte getan, so ist die Operation nicht mehr als Not-eingriff zu betrachten (18). Zusätzlich kann man die Speichel-sekretion durch kleine Atropindosen vermindern und den Säure-Basen - Haushalt überwachen (39).

2. Pylorushypertrophie

Der Verlauf der hypertrophischen Pylorusstenose ist weniger dramatisch. In der Regel setzt in den ersten Lebenswochen das Erbrechen ein, das immer häufiger wird und an Intensität zunimmt. Zuletzt erbricht das Kind dann jedesmal im Strahl oder Schwall. Der Wasser- und Elektrolythaushalt der Kleinkinder kommt dabei sehr schnell aus dem Gleichgewicht. Sie exsikkieren und magern ab. Ihr Gewicht kann unter das Geburtsgewicht sinken. Die Kinderärzte nennen den charakteristischen Gesichtsausdruck der Säuglinge "facies pylorica". Nach einer Probefütterung sieht man über die dünnen Bauchdecken eine verstärkte Peristaltik des Magens ablaufen, an dessen Ausgang man oft einen derben Pylorustumor tastet. Dieses Bild ist so typisch, daß man in der Regel auf eine Röntgenuntersuchung verzichten kann. Bei dieser ergeben sich als charakteristische Befunde eine verzögerte Magenentleerung, ein dünn ausgezogener, langer Pyloruskanal und an ihm konkave Eindellungen, hervorgerufen durch den hypertro-

phierten Muskel (Tab. 13). Einige Autoren lehnen eine Röntgenuntersuchung prinzipiell ab, da bei genügender Sorgfalt und Übung immer der Tumor zu tasten sei (3, 17, 24, 33, 36, 46). Nach Abb. 5 liegt für Knaben der Altersgipfel für den Beginn des Erbrechens in der dritten, bei den Mädchen zwischen zweiter und dritter Lebenswoche.

Abb. 5 : Beginn des Schwallerbrechens beim Pylorospasmus
(31 Mädchen, 101 Knaben von 1961 bis 1971)



Tab. 13 : Röntgenbefunde bei 115 Kindern mit
Pylorospasmus (1961 - 1971)

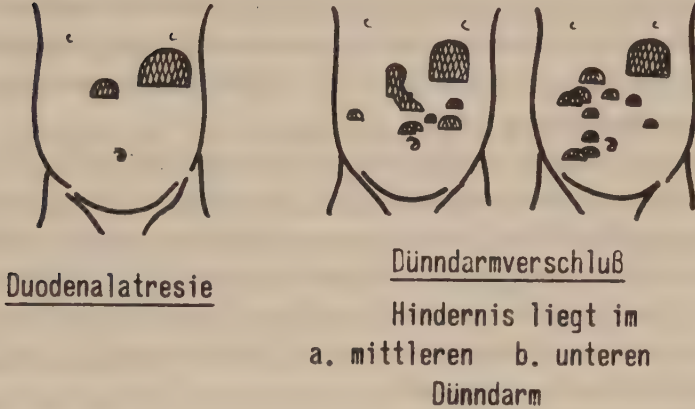
Verzögerte Magenentleerung	88 = 76,5 %
Dünner, ausgezogener Pyloruskanal	29 = 25,2 %
Konkave Eindellungen	9 = 7,8 %

3. Atresien des Dünndarms

Bei allen Atresien des Darmkanals entwickelt sich das Bild eines Ileus (20, 52). Fast immer tritt grünliches Erbrechen auf (32), dem sehr schnell die Exsikkose folgt. Auf dem Röntgenbild erscheinen Spiegelbildung und geblähte Darmschlingen (Abb. 6).

Die Kinder mit Duodenalatresie erbrechen gallige Flüssigkeit, angenommen dann, wenn der Stop vor der Papilla Vateri liegt. Der Oberbauch kann aufgetrieben sein, die beiden Luftblasen im Röntgenbild sitzen im Magen und im Bulbus duodeni. Kontrastuntersuchungen sind auch hier nur selten berechtigt. Hat man eine komplette Atresie anderweitig ausgeschlossen, so kann man eine Stenose durch eine Kontrastdarstellung beweisen. Hier stehen die gleichen Symptome im Vordergrund. Verursacht werden kann sie durch einen teilweisen membranösen Verschuß, durch Abknickung z. B. bei einer Malrotation oder durch Bänder bzw. Briden. Atresien des Jejunum und Ileum unterscheiden sich in den Symptomen nicht wesentlich von den höher sitzenden. Es treten auf Erbrechen von grünlichem Material, ein geblähtes Abdomen und Spiegelbildung auf dem Röntgenbild.

Abb. 6 : Schematisierter Röntgenbefund
bei Darmverschlüssen



4. Drehungsfehler

Die Drehungsanomalien des Darmes können ähnliche klinische Zeichen hervorrufen wie Atresien oder Stenosen, nur setzen sie selten so kurz nach der Geburt ein wie diese. Die Diagnose kann man durch eine Kontrastuntersuchung stellen, eine genaue Aussage ist nur durch eine Laparotomie möglich.

5. Dickdarmerkrankungen

Beim Megacolon congenitum Hirschsprung fehlen die Ganglienzellen der intramuralen Plexus. Aus diesem Grund kann in den betroffenen Darmabschnitten keine Peristaltik ablaufen, sie erscheinen als enges Segment (1, 43).

Die Anamnese geht meist bis in die früheste Kindheit zurück. Die Kinder hatten immer Schwierigkeiten mit dem Stuhlgang, mal Obstipation, mal Durchfälle. Der Bauchumfang wurde immer größer, obwohl sie schlechte Esser waren. Die Klinikeinweisung erfolgte meist zu spät, oft erst nach einigen Monaten oder Jahren (fünf Monate bis dreizehn Jahre im eigenen Krankengut), bis zur Operation vergehen in der Regel nochmals Monate bis Jahre.

Findet man bei einem Kontrasteinlauf ein enges Segment, ist eine Aganglionose sehr wahrscheinlich. Sichern kann man die Diagnose durch die histologische bzw. histochemische Untersuchung eines Biopsats. Für die histologische Untersuchung wird eine Probeexzision aus dem Rektum oberhalb des sphincter ani internus entnommen. Zum Nachweis fehlender Ganglienzellen muß die Biopsie genügend tief reichen, d. h. sie muß beide Muskelschichten enthalten. Ungefährlich und nicht mit der Gefahr der Perforation belastet ist die Schleimhautbiopsie zur histochemischen Untersuchung. Diese zeigt eine Aktivitätssteigerung der Azetylcholinesterase infolge Vermehrung parasymphathischer Nervenfasern in Mukosa und Submukosa (27). Autoptisches Material ist für solche Untersuchungen nicht geeignet.

Ein praktisch identisches Bild ergibt sich beim idiopathischen Megacolon. Der einzige Unterschied besteht in der histologisch nicht nachweisbaren Anomalie der Ganglien. In acht unserer vierzehn Fälle bestand ebenfalls ein enges Segment. Möglicherweise waren einige darunter, bei denen der Pathologe die Diagnose eines Morbus Hirsch-

sprung gestellt hätte, wenn er entsprechendes Material erhalten hätte. Nach größeren Statistiken (19) sind häufige Symptome des Morbus Hirschsprung: Galliges Erbrechen (98 %), Darmsteifungen und Meteorismus (100 %), normaler (30 %), geringer (25 %) oder kein Mekoniumabgang (45 %).

Der Mekoniumileus beim Neugeborenen kommt durch eine Eindickung des Darminhalts zustande. Jeder Mekoniumileus ist zuerst einmal verdächtig auf eine Mukoviszidose. Bei ihr sind die Pankreasfermente verändert oder funktionsuntüchtig. Das Sekret der Schleimdrüsen ist dick und zähflüssig. Tritt die Erkrankung schon im Neugeborenenalter unter den schweren Erscheinungen eines Ileus auf, ist die Prognose sehr schlecht. Bis zu fast unmerklichen Verlaufsformen kommen alle Zwischenstufen vor. Bunt ist auch das klinische Bild. Chronisch rezidivierende Dyspepsien, Maldigestions- bzw. -absorptionssyndrom, Mangel an fettlöslichen Vitaminen, frühzeitige Leberzirrhose, chronische Bronchitiden, pertussisartiger Husten sind Ausdruck dieser vererbten Erkrankung.

Schon intrauterin kann durch Perforation eine sterile Mekoniumperitonitis auftreten, wobei die Darmschlingen zum Teil atretisch werden oder total verbacken sind. Die Untersuchung der Drüsensekrete führt zur Diagnose. Ergibt sich bei der Schweißiontophorese für Na^+ und Cl^- ein Wert von über 80 mval/l, so liegt eine Mukoviszidose vor (der Normbereich geht bis ca. 60 mval/l). Der Pathologe findet zystische Veränderungen des Pankreas als Folge der Verlegung der Ausführungsgänge durch das zähe Sekret.

6. Analatresie

Die Erkennung der Analatresie ist nicht schwer. Ist der Anus membranös verschlossen, genügt die Inspektion. Die Analstenose oder die reine Rektumatresie fallen bei der rektalen Untersuchung mit dem kleinen Finger auf. Ist Mekoniumabgang durch eine Fistel möglich, die einen normalen After vortäuscht, so gibt der fehlende Analreflex einen Hinweis. In jedem Fall muß man nach einer Fistel zum Urogenitaltrakt suchen. Bei unseren 67 Patienten lag in 59,7 % eine Fistel vor; schwerwiegende Infektionen der Harnwege können von ihnen ausgehen.

Wichtig für die Art des operativen Eingriffs ist es, die Höhe des Verschlusses genau zu kennen. Frühestens 24 Stunden nach der Geburt hat sich der Darm eines Neugeborenen mit der verschluckten Luft gefüllt. Auf einer Röntgenaufnahme nach der Methode von Wangenstein und Rice kann man den Abstand zwischen Hautoberfläche und der nächsten Luftblase messen. Ein sehr elegantes Meßverfahren ist die Distanzmessung durch Ultraschall. Es liefert exakte Ergebnisse, die sich bei der Operation zuverlässig bestätigen (53).

In der Gruppe I nach Ladd und Gross (Analstenose) wurde die Diagnose erst Wochen bis Monate nach der Geburt gestellt, als die Schwierigkeiten beim Stuhlgang zunahmen. Auch die einer Inspektion zugänglichen Atresien der Gruppen II und III wurden nicht immer gleich bei der Geburt erkannt. Erst das Ausbleiben von Mekonium oder sein Abgang aus der Urethra erregte Aufmerksamkeit. So dauert es hier im Durchschnitt einen bis drei Tage, bis zur Erkennung dieser Mißbildung.

V. Behandlung und Ergebnisse

1. Ösophagusatresie

Das Ziel der Operation der Ösophagusatresie ist die Vereinigung der blind endigenden Stümpfe und die Unterbindung der Fistel zu den Luftwegen. Man kann dazu verschiedene Wege gehen: die primäre Anastomose, wobei der Ösophagus über einer in den Magen gelegten Sonde in einschichtiger Nahttechnik vereinigt wird. Die Fistel wird gleichzeitig unterbunden. Der Zugang erfolgt transpleural. Die Gegebenheiten sind nicht immer so ideal, daß diese Art der Operation möglich ist. Oft sind die anatomischen Verhältnisse unübersichtlich, so daß man sich zu einem zweizeitigen Vorgehen entschließen muß: die Ösophagotrachealfistel wird unterbunden und durchtrennt und zur Ernährung eine Gastrostomie angelegt (weiter evt. eine kollare Fistel). Schlechter Allgemeinzustand oder ein niedriges Geburtsgewicht verbieten gelegentlich die primäre Anastomose. Der Abstand der beiden Enden des Ösophagus wird bei der Operation gemessen. Ist er zu groß, dann sollte auf eine Spannungsnaht wegen der Dehisenzenzgefahr verzichtet werden (6). In der Zeit bis zur End-zu-End-Anastomose versucht man, das obere Ende der Speiseröhre durch Bougieren oder das Einlegen von Quecksilbersäckchen zu verlängern (bei uns in zwei von drei Fällen erfolgreich). Die Rekanalisierung der Trachealfistel kann man nach M. Kekomäki vermeiden, wenn man zwischen die Stümpfe viszerale Pleura oder einen gestielten Lappen der Fascia endothoracica näht (22).

Die primäre Anastomose wurde bei uns 22 mal gemacht. Davon überlebten zehn Kinder. Ein zweizeitiges Vorgehen wurde 23 mal versucht. Dabei wurde immer eine Gastrostomie angelegt, die Ösophago-

trachealfistel in 17 Fällen mit unterbunden und zweimal eine kollare Fistel herausgeleitet. 15 Kinder verstarben, bevor weitere Schritte unternommen werden konnten. Von den acht Patienten, bei denen später anastomosiert wurde, starben drei, fünf überlebten (Tab. 14).

Zwei Drittel unserer Kinder starben an Ursachen, die der Chirurg beeinflussen kann (Abb. 7). Entscheidend ist die Frühdiagnose. Eine bestimmte Zahl von Kindern wird allerdings immer wegen unbeeinflußbarer Faktoren ad exitum kommen. Die Gesamtlealität betrug bei uns 70 %.

Auch die erfolgreich operierten Kinder haben keinen ungestörten Heilungsverlauf. Nach zwei bis drei Wochen treten oft Schluckstörungen auf (51), die eine Bougierung erfordern. Neun unserer 15 überlebenden Kinder mußten wegen Stenoseerscheinungen bougiert werden,

Tab. 14 : Operatives Vorgehen bei der Ösophagusatresie
(48 Patienten von 1961 bis 1971)

	gesamt	gestorben
Primäre Anastomose	22	12
Witzelfistel, evt. Unterbindung der Trachealfistel (vor Anastomosierung gestorben)	15	15
Witzelfistel, evt. Unterbindung der Trachealfistel, später Anastomose	8	3
Vor der Operation gestorben		3

einige noch Jahre nach der Operation. Zweimal wurde beim Bougieren der Ösophagus perforiert, in einem Fall war eine Rethorakotomie nötig, im anderen heilte sie spontan. Auch eine Anastomoseninsuffizienz wurde in zwei Fällen überlebt.

Abb. 7 : Todesursachen bei der
Ösophagusatresie
(48 Patienten v. 1961-1971)

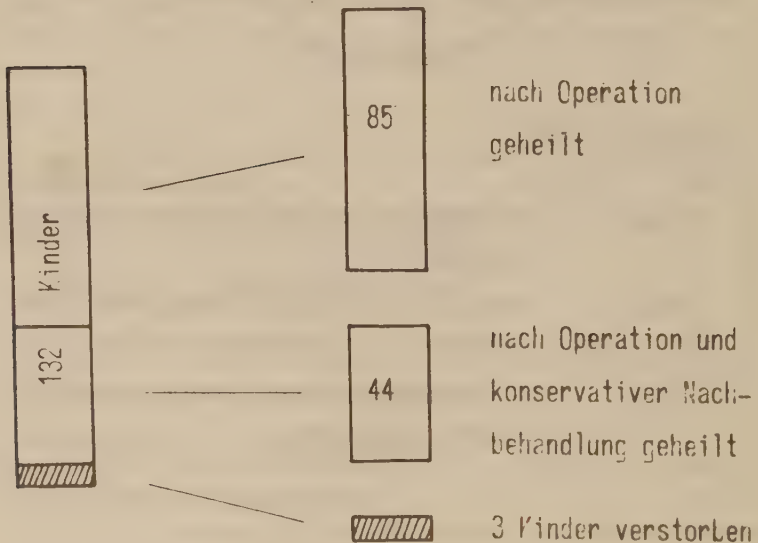


- Lunge : Todesursache ist in erster Linie die Aspirationspneumonie.
- Naht : Primär Insuffizienz der Anastomosennaht mit nachfolgenden Lungenkomplikationen.
- Andere : z. B. allgemeine Unreife, multiple Mißbildungen, Infektionen u. a.

2. Pylorushypertrophie

Die Erfolge der Pyloromyotomie sind ungleich besser. Von unseren 132 operierten Kindern starben drei (an interstitieller Pneumonie, Marasmus, Nebennierenblutung), das sind 2,3 %.. Die Operation nach Weber und Ramstedt besteht in der Durchtrennung des ringförmig hypertrophierten Pyloruskusks bis auf die Mukosa (37). Dabei kommt es besonders am distalen Ende des Muskels leicht zu einer Eröffnung des Darmlumens, was bei uns dreimal geschah (3). Nach der Operation, die in Allgemeinnarkose oder in einer Kombination mit Lokalanästhesie durchgeführt wird, sistierte das Erbrechen in zwei Dritteln der Fälle schlagartig und mit dauerhaftem Erfolg (Abb. 8).

Abb. 8 : Ergebnisse der Pyloromyotomie bei 132 Kindern



Die anderen Kinder mußten postoperativ noch einige Zeit mit Luminal oder Buscopan behandelt werden, bis das Spucken und Erbrechen aufhörte. Nur in einigen ganz eindeutigen Fällen hat man bei uns auf eine medikamentöse Behandlung vorher verzichtet und gleich operiert (38). Je kürzer der konservative Therapieversuch mit Skopyl ist, desto einfacher ist das Ernährungsproblem, desto kürzer der Klinikaufenthalt (28, 36).

3. Dünndarmatresien

Atresien des Dünndarms haben eine ähnliche Prognose wie die Ösophagusatresie. Von 32 Kindern konnten 14 erfolgreich operiert werden, 18 dagegen starben (Letalität 56,3 %); Todesursachen in Tab. 15.

Tab. 15 : Todesursachen bei angeborener Dünndarmatresie (32 Patienten von 1961 - 1971)

Herz-Kreislaufversagen	6
Lungenkomplikationen	3
Peritonitis	3
Multiple Mißbildungen	3
Candidasepsis	1
Larynxödem	1
Leberblutung	1

Das distale Ende der atretischen Stelle ist meist kollabiert, das proximale dilatiert. Ist durch die Blähung des proximalen Teils die Darmwand geschädigt, so kann großzügig reseziert werden (14, 26, 30). Die trotz Resektion noch bestehende Kaliberdifferenz läßt sich bei der Anastomosierung ausgleichen, wenn man das erweiterte Ende kegelförmig zuspitzt (nach Rehbein, 31).

Bei Duodenalstenosen wurde bei uns viermal eine Duodeno-jejunostomie angelegt, einmal die Stenose längs eingeschnitten und quer vernäht. Die Duodenalatresie wurde fünfmal durch eine Duodeno-jejunostomie, einmal durch eine Duodeno-duodenostomie umgangen, einmal die Membran exzidiert. Drei Neugeborene wiesen so schwere Mißbildungen auf, daß der Darmverschluß nicht angegangen oder erst bei der Sektion gefunden wurde (Tab. 16).

Tab. 16 : Operatives Vorgehen bei Dünndarmatresien
(32 Patienten)

	Anzahl gestorben	
Umgehungsanastomose	19	9
Resektion der atretischen Stelle	5	3
Exzision der Membran	4	2
Ileostoma	1	1
Probeparotomie	3	3

Aufgliederung der Umgehungsanastomosen:

Gastro-jejunostomie	1	Jejuno-ileostomie	2
Duodeno-duodenostomie	1	Jejuno-colostomie	1
Duodeno-jejunostomie	12	Ileo-ileostomie	1
Jejuno-jejunostomie	1	Ileo-colostomie	1

Waren tieferliegende Dünndarmpartien betroffen, wurde eine End-zu-End- oder Seit-zu-Seit - Anastomose mit Resektion des dazwischenliegenden Stücks gemacht (49). Rehbein (12) legt bei diesen tieferen Atresien eine Doppelsonde, um die Anastomose zu schieben und den proximalen Anteil zu dekomprimieren. Ein dünner Schlauch wird 15 bis 25 cm über die Anastomosennaht in den kollabierten Darm vorgeschoben. Über den dicken Schlauch, der im dilatierten Stück liegt, können Darmsäfte und -gase entweichen. Nach fünf bis sechs Tagen hört diese Entleerung auf, da die normale Darmpassage in Gang gekommen ist. Man zieht die Sonde heraus, die Fistel heilt spontan. Bei der Operation von Darmatresien muß stets der ganze Darm revidiert werden, da in vielen Fällen multiple Atresien vorliegen.

4. Malrotation

Ruft eine Malrotation einen Ileus durch Volvulus hervor, so besteht die Operation in Detorquierung, Bridenlösung und Herstellen eines anatomisch günstigen Situs (Operation nach Ladd, 11). Von unseren 21 Kindern starben zwei, eines wegen einer Gallengangsatresie, das andere wies bei der Laparotomie einen ausgedehnt infarzierten Darm auf, der nicht weit genug reseziert wurde. Dadurch kam es zu

einer Anastomoseninsuffizienz mit nachfolgender Peritonitis und Sepsis.

5. Operation von Dickdarmerkrankungen

Beim Mekoniumileus werden in das Darmlumen Substanzen injiziert, die das zähe Mekonium lösen (N-azetyl-Cystein). Läßt sich das Mekonium nicht mehr von der Darmwand entfernen, so kann das betreffende Stück reseziert und ein Ileostoma angelegt werden, manchmal muß der Bauch unverrichteterdinge wieder verschlossen werden (Tab. 17).

Tab. 17 : Operatives Vorgehen beim Mekoniumileus
(13 Patienten von 1961 bis 1971)

	Anzahl gestorben	
Anus praeter (als Ileostoma bzw. Zökostomie)	3	3
Anus praeter + Teilresektion	2	1
Teilresektion	3	3
Injektion von Mukolytikum	4	3
Probelaaparotomie	1	1

Vier Patienten mit Mukoviszidose starben, ein Mädchen davon mit zwei Jahren, die anderen überlebten die Operation zwei, sechs und elf Tage. Von neun weiteren Fällen mit Mekoniumileus blieben zwei Kinder am Leben, vier starben an einer Peritonitis, je eines an

Ateminsuffizienz, Bauchwandphlegmone und multiplen Atresien. Das Megakolon wird nach mehreren Verfahren operiert. Die Resektion ist auch im Alter von zwei Monaten schon möglich (19).

Rektosigmoidektomie nach Swenson: Es wird bis auf einen kurzen Rektumstumpf reseziert, dann abdominoanal durchgezogen. Schwierig und gefährlich ist die Präparation des Rektum.

Retrorektaler Durchzug nach Duhamel: Die Funktion des Sphincter ani ist dabei in Gefahr. Grob hat das Verfahren verbessert, indem er das obere Rektum quer durchtrennt, den Rektumstumpf verschließt und das Kolon dann retrorektal durchzieht. Die stehengebliebene Trennwand zwischen Rektum und Kolon, die zwischen zwei Klemmen gefaßt wird, stößt sich ab. Das restliche Rektum bleibt als kleines Divertikel erhalten (5).

Nach State - Rehbein wird das Rektum im proximalen Anteil abgetrennt, dadurch bleibt sein größter Teil im Gewebsverband des kleinen Beckens. Das erweiterte Kolon wird reseziert, dann End-zu-End-anastomosiert. Das erweiterte Segment muß dabei ganz entfernt werden (42).

Verfahren nach Soave: Hier wird das intakte Kolon zur Haut - Schleimhautgrenze gebracht, wobei der Sphincter ani unverletzt bleibt. Reseziert wird die Schleimhaut des zurückgelassenen Rektum, der ganglienfreie Rektumanteil mit den sensorischen Rezeptoren wird erhalten. Man präpariert zwischen Seromuskularis und Mukosa des Rektosigmoids nach abwärts und zieht das Kolon so weit durch, bis die vorgesehene Resektionsstelle erscheint. Von dem durchgezogenen Zylinder läßt man einige Zentimeter überstehen, der Rest wird nach 10 bis 12 Tagen abgetragen (1, 48).

Nach diesem Verfahren wurden vier Kinder operiert. Zwei nach Swen-

son operierte Kinder sind kontinent. Über die funktionellen Ergebnisse bei den anderen Patienten ist wenig bekannt. Anstelle der geschilderten Durchzugsverfahren wurde viermal eine teilweise Kolonresektion mit Anlegen eines Anus praeter vorgenommen, viermal eine totale Kolektomie mit Ileorektostomie gemacht (Tab. 18).

Tab. 18 : Operatives Vorgehen bei Megakolon
(23 Patienten zwischen 1961 und 1971)

Durchzug nach Swenson	2
Durchzug nach Soave	4
Sigmoidektomie	5
Kolonteilresektion	2
Ileorektostomie	4
Vorübergehend noch Anus praeter	2
noch nicht operiert	4

Vier Kinder wurden konservativ gebessert und die Operation aufgeschoben, zwei starben, bevor die endgültige Korrektur erfolgen konnte (41).

6. Behandlung der Analatresie

Die Therapie der Analstenose (Typ I) kann in einer längeren Bougierung oder auch in einer plastischen Erweiterung der Stenose bestehen. Zu diesem Zweck wird die enge Analöffnung durch einen Längsschnitt erweitert und die Schleimhaut in den Wundrand eingenäht. Bei uns genügte in vier Fällen die digitale Dehnung, dreimal wurde eine Analplastik gemacht.

Zur Behandlung der Analatresie (Typ II) kann eine Aufspreizung einer Hautfistel ausreichen (sechs Fälle), eine plastische Operation mit Inzision oder Exzision der Membran und Einnähen der mobilisierten Schleimhaut in den Hautrand erforderlich sein (20 Fälle) oder bei längerem Zögern, wenn sich ein sekundäres Megakolon entwickelt hat, sogar eine Durchzugsoperation.

Schwieriger ist die Behandlung der Atresien vom Typ III. Man muß entscheiden, ob von perineal oder abdominoperineal operiert werden muß. Bei einer Distanz von mehr als 1,5 cm soll man nicht mehr von perineal vorgehen. Erlaubt das Allgemeinbefinden den großen abdominoperinealen Durchzug nicht, so kann man als vorläufige Maßnahme einen Transversumafter anlegen. Besteht eine genügend weite Fistel (bei Mädchen zur Vagina oder ins Vestibulum), so daß der Stuhl ungehindert abgehen kann, dann ist die Operation nicht dringend. Fisteln zum Urogenitalsystem bergen die Gefahr der rezidivierenden Harnwegsinfektionen.

Zehnmal mußte ein Anus praeter angelegt werden, acht Kinder verstarben, bevor weiter operiert werden konnte. Bei zweien soll der Durchzug erst noch gemacht werden. Zwölfmal war der Durchzug die Erstoperation. Davon starben zwei Kinder an einer Peritonitis als Folge einer Perforation, eines an Soorpneumonie. Siebenmal erfolgte

der Durchzug einige Zeit nach dem Anlegen eines Anus praeter. Ein Kind starb an Peritonitis durch Anastomoseninsuffizienz (Tab. 19).

Tab. 19 : Operatives Vorgehen bei der Analatresie
(67 Patienten von 1961 bis 1971)

	Anzahl	gest.
Anlegen eines Anus praeter	10	8
Anus praeter, später Durchzugsoperation	7	1
Primärer Durchzug	11	3
Analplastik	25	2
Bougieren bzw. Aufspreizen einer Fistel	10	-
Probelaaparotomie	4	4

Auch Neugeborene überstehen die Durchzugsoperation gut. Die anatomischen Verhältnisse sind jedoch klein und die Präparation diffizil. Wie bei den Durchzugsmethoden beim Megakolon besteht hier das Problem, möglichst ohne Verletzung der Beckennerven vorzugehen (45). Davon hängt die später erreichbare Kontinenz ab. Ein anderer Faktor ist, ob der Sphinkterapparat vollständig angelegt ist und ob nicht schon eine Innervationsstörung im Zusammenhang mit Mißbildungen des Rückenmarks und des Wirbelkanals vorliegt. Sphinkterplastiken haben in solchen Fällen schlechte Ergebnisse gebracht (47).

Von den beiden Kindern mit einer Mißbildung des Typs IV starb eines vor der Operation. Beim anderen wurde das Kolon abdomino-perineal durchgezogen, die sich entwickelnde Stenose durch Bougieren beseitigt. Th. Hockerts (18) empfiehlt bei diesem Typ die Durchzugsverfahren wie beim Megakolon (44).

Die Ergebnisse bei der Operation der Analatresie hängen ab von der Früherkennung, der Schonung des Sphinkterapparates und der langdauernden Überwachung hinterher, die nötig ist, um Stenosierungen rechtzeitig zu bougieren und um durch Sphinktertraining die Kontinenz zu verbessern (15).

ZUSAMMENFASSUNG

Von 1961 bis 1971 wurden an unserer Klinik 139 Kinder mit Atresien oder Stenosen des Verdauungstraktes behandelt, bei 21 entwickelte sich ein Ileus infolge Malrotation, 34 mal war der Dickdarm pathologisch verändert. 132 Kinder mußten wegen spastisch-hypertrophischer Pylorusstenose operiert werden. Die Ätiologie dieser angeborenen Mißbildungen ist meist unbekannt, für die embryonale Genese wurden viele Theorien erstellt.

Man kann die Fehlbildungen differenzieren nach morphologischen Gesichtspunkten, für die Prognose spielen aber auch die Begleitmißbildungen, das Geburtsgewicht und der Zeitpunkt der Diagnosestellung eine Rolle. Nach Tab. 20 haben Mißbildungen mit einer hohen Frühgeborenenrate auch eine hohe Sterblichkeitsziffer.

**Tab. 20 : Frühgeborenenrate und Sterblichkeit bei
unseren 336 Kindern mit intestinalen
obstruktiven Mißbildungen (1961 - 1971)**

	Anzahl	gest.	Letalität	Frühgeburten
Ösophagusatresie	48	33	68,8 %	47,9 %
Pylorushypertrophie	132	3	2,3 %	3,8 %
Dünndarmatresien	32	18	56,3 %	31,2 %
Malrotation	21	2	9,5 %	9,5 %
Dickdarmerkrankungen	23	3	13,0 %	8,3 %
Analatresie	67	18	27,3 %	15,1 %

Verbesserung dieser Ergebnisse ist zu erreichen durch frühere Diagnose, bessere operative Techniken und durch bessere prae- und postoperative Betreuung der kleinen Patienten.

LITERATUR

1. Boley, S.J.
An endorectal pull-through operation with primary anastomosis
for Hirschsprung's disease.
Surg. Gyn. Obst. 127 : 353 (1968)
2. Brenneman's Practice of Pediatrics, Vol. III.
W.F. Prior Company Boston 1953
3. Donovan, E.J., E.G. Stanley-Brown
Congenital hypertrophic pyloric stenosis.
Surg. Gyn. Obst. 115 : 403 (1962)
4. Fisher, J.H., F.G. de Luca, O. Swenson
Rectal biopsy in Hirschsprung's disease.
Z. Kinderchir. 2 : 67 (1965)
5. Fretheim, B., O. Knutrud
Megacolon congenitum Hirschsprung.
Z. Kinderchir. 4 : 333 (1967)
6. Fritz, W., K.L. Schober
Ein Beitrag zur Therapie der kongenitalen Ösophagusatresie.
Zbl. Chir. 48 : 1637 (1969)
7. Graivier, L., W.K. Sieber
Hirschsprung's disease and Mongolism.
Surgery 60 : 458 (1966)
8. Grewe, H.E.
Besonderheiten der Ösophagusatresie.
Arch. klin. Chir. 298 : 582 (1961)
9. Grewe, H.E., W. Ringler
Beitrag zur Beurteilung der Lebenserwartung in der Neugeborenen-
chirurgie - aufgezeigt am Beispiel der Anal- und Rektumatresie.
Z. Kinderchir. 1 : 74 (1964)

10. Grewe, H.E.
Analatresie, Sakralfehlbildung und Stuhlkontinenz.
Z. Kinderchir. 6 : 334 (1968)
11. Gross, R.
Atlas der Kinderchirurgie. Stuttgart 1971
12. Halsband, H., F. Rehbein
Atresien des Jejunum und Ileum.
Z. Kinderchir. 7 : 411 (1969)
13. Harkins, H.N., L.M. Nyhus
Surgery of the stomach and duodenum.
Little, Brown & Comp. Boston 1962
14. Hecker, Ch.W., R. Daum
Analyse und Behandlungsergebnisse von Atresien und Stenosen
des intraabdominellen Darmtraktes bei Neugeborenen.
Z. Kinderchir. 7 : 222 (1969)
15. Hecker, Ch.W.
Bedeutsame Gesichtspunkte in der Behandlung der Anal- und
Rektumatresie.
Münch. Med. Wschr. 105 : 793 (1963)
16. Hecker, Ch.W.
Problematik und Klinik der kongenitalen Atresien des
Verdauungstraktes.
Ergeb. Chir. Orth. 44 : 247 (1962)
17. Herrmann, K., H. Schickedanz
Röntgenbefunde am Magen bei Spätkontrollen pyloro-
myotomierter Kinder.
Z. Kinderchir. 6 : 34 (1968)
18. Hockerts, Th., G. Böttger, W. Engel
Chirurgie des Colon und Rektum im Kindesalter.
Chirurg 42 : 17 (1971)

19. Hofmann, S., F. Rehbein
Hirschsprungsche Krankheit im Neugeborenenalter.
Z. Kinderchir. 3 : 182 (1966)
20. Howanietz, L., A. Zängl, E. Zweymüller
Probleme der angeborenen Dünndarmatresie.
Z. Kinderchir. 5 : 68 (1967)
21. Kaufmann, E.
Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie.
Berlin 1956
22. Kekomäki, M., M. Pasila
Fistel zwischen Speiseröhre und peripherem Bronchus
nach kongenitaler, rezidivierender, ösophagotrachealer Fistel.
Z. Kinderchir. 7 : 113 (1969)
23. Kunz, H.
Das akute Abdomen Wien/Innsbruck 1960
24. Larsen, G.L.
Limitations of roentgenographic examination in the diagnosis
of infantile pyloric stenosis.
Surgery 60 : 768 (1966)
25. de Lorimier, A.A., E.W. Fonkalsrud, D.M. Hays
Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum.
Surgery 65 : 819 (1969)
26. Louw, J.H.
Resection and end-to-end anastomosis in the management of
atresia and stenosis of the small bowel.
Surgery 62 : 940 (1967)
27. Meier - Ruge, W.
Das Megacolon.
Virchows Arch. Path. Anat. 334 : 67 (1968)

28. Mellin, G.W., Th.V. Santulli, H.S. Altmann
Congenital pyloric stenosis.
J. Pediatr. 66 : 649 (1965)
29. Murken, J.D., K. Devens, H.J. Eversmann
Zur kausalen Genese der angeborenen Atresien des
Verdauungstraktes.
Z. Kinderchir. 7 : 326 (1969)
30. Nixon, H.H., R. Tawes
Etiology and Treatment of Small Intestinal Atresia.
Surgery 69 : 41 (1971)
31. Nordstrand, A., L. Okmian
Congenital jejuno-ileal atresia.
Z. Kinderchir. 7 : 76 (1969)
32. Normann, A.P.
Congenital Anomalies in Infancy.
Blackwell Scientific Publ. Oxford 1963
33. Oberdahlhoff, H.
Erfahrungen über die Behandlung der spastisch-hyper-
trophischen Pylorusstenose der Säuglinge.
Chirurg 31 : 397 (1960)
34. Pediatric Surgery.
Year Book Med. Publ. Chicago 1962
35. Pellerin, D., P. Bertin
Genito-urinary malformations and vertebral anomalies
in ano-rectal malformations.
Z. Kinderchir. 4 : 375 (1967)
36. Prosser, R.
Infantile hypertrophic pyloric stenosis.
Surgery 58 : 881 (1965)

37. Quinby, W.B.
Complete pyloromyotomie without duodenal perforation.
Surgery 59 : 627 (1966)
38. Raisch, O.
Über die hypertrophische Pylorusstenose.
Zbl. Chir. 84 : 1734 (1959)
39. Rehbein, F.
Ösophagusatresie.
Arch. klin. Chir. 298 : 564 (1961)
40. Rehbein, F., S. Hofmann
Ösophagusatresie mit Duodenalverschluß und Analatresie,
zugleich ein Beitrag zur primären Colonsersatzplastik.
Z. Kinderchir. 1 : 57 (1964)
41. Rehbein, R., H. v. Zimmermann
Ergebnisse der intraabdominellen Resektion bei der
Hirschsprungschen Krankheit.
Zbl. Chir. 84 : 1744 (1959)
42. Rehbein, F., I. Nicolai
Operation der Hirschsprungschen Krankheit.
Dtsch. Med. Wschr. 88 : 1595 (1963)
43. Rehbein, F., H. Halsband, S. Hofmann
Hirschsprungsche Krankheit mit langem, engem Segment.
Dtsch. Med. Wschr. 94 : 708 (1969)
44. Rehbein, F.
Operation der Anal- und Rektumatresie mit
Rectourethrafistel.
Chirurg 30 : 417 (1959)
45. Rehbein, F.
Angeborene Verschlüsse des Anus und Rektum.
Kinderärztl. Praxis 1958/2, S. 69

46. Reimold, W.
 Ergebnisse der operativen Behandlung von spastisch-
 hypertrophischen Pylorusstenosen.
 Münch. Med. Wschr. 105 : 392 (1963)

47. Schober, K.L.
 Die Herstellung der analen Kontinenz.
 Zbl. Chir. 92 : 386 (1967)

48. Soave, F.
 Eine neue Methode zur Behandlung des Morbus Hirschsprung.
 Zbl. Chir. 88 : 1241 (1963)

49. Keijiro Suruga, Akio Tsunoda, Hagime Masuda, Akira
 Fukuda, Masatake Yoshina
 Some problems of congenital intestinal atresia.
 Z. Kinderchir. 3 : 29 (1966)

50. Swenson, O., R. Lipman, J.H. Fisher, F.G. de Luca
 Repair and Complication of Esophageal Atresia and
 Tracheoesophageal Fistula.
 New Engl. J. Med. 267 : 960 (1962)

51. Unger, K.
 Zur Frage der Vorbeugung und Behandlung von Ösophagus-
 stenosen nach Atresieoperationen.
 Arch. klin. Chir. 298 : 585 (1961)

52. Unger, K.
 Diagnose und Fehldiagnose des akuten Abdomens im
 Säuglings- und Kindesalter.
 Kinderärztl. Praxis 37 : 67 (1969)

53. Willital, G.H.
 Eine neue Methode zur Bestimmung der Höhe der Anal-
 und Rektumatresie mit der Ultraschalldiagnostik.
 Z. Kinderchir. 8 : 395 (1970)

54. Young, D.G., A.W. Wilkinson

Abnormalities associated with neonatal duodenal
obstruction.

Surgery

63 : 832 (1968)



LEBENS LAUF

Am 4. Februar 1948 wurde ich als erster Sohn des Diakonen-
ehepaares Leonhard und Walli Grünsteidel, geb. Fritsch, in
Fürth geboren. 1954 trat ich in die Volksschule in Fürth ein;
ab 1958 besuchte ich das dortige Humanistische Gymnasium,
jetzt Heinrich-Schliemann-Gymnasium. Am 21. 7. 1967 legte
ich dort auch das Abitur ab. Das Medizinstudium begann ich im
Wintersemester 1967/68 in Erlangen, machte hier das Physi-
kum und am 7. 8. 1973 bestand ich auch das Staatsexamen in
Erlangen. Meine Medizinalassistentenzeit verbringe ich am
Kreiskrankenhaus Kelheim.

Ernst Grünsteidel



Buchdruckerei Ludwig Müller - 852 Erlangen, Fahrstraße 5